

<https://doi.org/10.17816/mechnikov17545>

К ВОПРОСУ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ МУЛЬТИФОКАЛЬНОЙ МОТОРНОЙ НЕВРОПАТИИ

М.Г. Соколова, С.В. Лобзин, А.А. Зуев, В.Г. Пустозеров, Н.Ю. Александров, А.В. Гавриченко

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Северо-Западный государственный медицинский университет имени И.И. Мечникова»
Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург

Для цитирования: Соколова М.Г., Лобзин С.В., Зуев А.А., и др. К вопросу дифференциальной диагностики мультифокальной моторной невропатии // Вестник Северо-Западного государственного медицинского университета им. И.И. Мечникова. – 2020. – Т. 12. – № 1. – С. 89–96. <https://doi.org/10.17816/mechnikov17545>

Поступила: 26.10.2019

Одобрена: 14.11.2019

Принята: 16.03.2020

♦ Трудности проведения дифференциальной диагностики мультифокальной моторной невропатии связаны с рядом факторов: редкостью заболевания, полиморфизмом клинических форм и схожестью фенотипической картины с заболеваниями, при которых страдает периферический двигательный нейрон. К этим заболеваниям относятся такие редкие нозологические формы, как боковой амиотрофический склероз, наследственные миопатии и невропатии. Они могут характеризоваться общей фенотипической картиной в виде прогрессирующего вялого паралича, возрастом, в котором начинается заболевание. Однако в силу различного патогенеза этих заболеваний необходим дифференцированный подход к терапии.

В статье представлена дифференциальная диагностика мультифокальной моторной невропатии, приведены современные диагностические критерии, необходимые для постановки диагноза, и рассмотрен клинический случай с ошибочным диагнозом мультифокальной моторной невропатии.

♦ **Ключевые слова:** мультифокальная моторная невропатия; боковой амиотрофический склероз; наследственные миопатии; наследственная моторная и сенсорная невропатия; диагностические критерии; ультразвуковое исследование периферических нервов.

ON THE QUESTION OF DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF MULTIFOCAL MOTOR NEUROPATHY

M.G. Sokolova, S.V. Lobzin, A.A. Zuev, V.G. Pustozero, N.Yu. Aleksandrov, A.V. Gavrichenko

North-West State Medical University named after I.I. Mechnikov, Saint Petersburg, Russia

For citation: Sokolova MG, Lobzin SV, Zuev AA, et al. On the question of differential diagnosis of multifocal motor neuropathy. *Herald of North-Western State Medical University named after I.I. Mechnikov*. 2020;12(1):89-96. <https://doi.org/10.17816/mechnikov17545>

Received: October 26, 2019

Revised: November 14, 2019

Accepted: March 16, 2020

♦ Differential diagnostics of multifocal motor neuropathy (MMN) has many difficulties associated with a number of factors: rare nature of disease, polymorphic clinical forms and a phenotypic picture similar to peripheral motor neuron diseases. Such diseases also include rare nosological forms: amyotrophic lateral sclerosis, hereditary myopathies and neuropathies; their general phenotypic picture has a form of progressive flaccid paralysis, age of the disease onset and the nature of its course. However, different pathogenesis of these diseases requires a differentiated approach to therapy.

This article deals with differential diagnostics of multifocal motor neuropathy, gives examples of modern diagnostic criteria necessary for diagnosing multifocal motor neuropathy and analyzes a clinical case with an incorrect diagnosis of multifocal motor neuropathy.

♦ **Keywords:** multifocal motor neuropathy; amyotrophic lateral sclerosis; hereditary myopathies; hereditary motor and sensory neuropathy; diagnostic criteria; ultrasound of the peripheral nerves.

Введение

Мультифокальная моторная невропатия (ММН), описанная в 1980-х годах, как вариант хронической воспалительной демиелинизирующей невропатии является редким аутоиммунным заболеванием, поражающим периферическую нервную систему. В настоящее время ММН рассматривают как отдельную нозологическую единицу. Заболевание характеризуется локальной аксональной демиелинизацией, чаще моторных волокон, с развитием вторичной аксонопатии, проявляющейся асимметричной прогрессирующей слабостью преимущественно дистальных отделов рук [1, 2]. Мультифокальная моторная невропатия обладает специфическими клиническими и электрофизиологическими особенностями, но трудна для диагностики, если клинический случай нетипичен [3]. Частота встречаемости ММН в популяции невелика и составляет 1–2 случая на 100 000 населения. Чаще страдают мужчины, в среднем соотношение мужчин и женщин составляет 3 : 1. Дебют заболевания приходится на трудоспособный возраст, в среднем оно начинается в возрасте около 40 лет. Фенотипическая схожесть ММН с другими заболеваниями периферического двигательного нейрона часто приводит к ошибкам при постановке диагноза [4]. Чаще всего ММН ошибочно диагностируют как боковой амиотрофический склероз (БАС) — в 13 % случаев, компрессионно-ишемическую невропатию срединного нерва на уровне карпального канала (6 %), рассеянный склероз (4 %), невропатию локтевого нерва (3 %) [5].

У большинства пациентов ММН начинается остро, но в ряде случаев возможно подострое течение патологического процесса. Заболевание развивается медленно либо носит скачкообразный прогрессирующий характер. Основное проявление — формирование асимметричных парезов мышц рук и ног, преимущественно в дистальных отделах. Слабость в дистальных отделах рук встречается гораздо чаще, чем ног, и выявляется примерно у 95 % пациентов с ММН. Чаще всего страдают локтевой, срединный, лучевой, малоберцовый и большеберцовый нервы. Более чем у половины больных отмечаются фасцикуляции и крампи. Расстройства чувствительности при ММН чаще отсутствуют, но некоторые больные жалуются на онемение либо парестезии. Атрофии мышц формируются достаточно медленно, по мере развития вторичной аксональной дегенерации. Однако иногда атрофия может развиваться достаточ-

но быстро (еще до возникновения значимого аксонального повреждения). Поражение вегетативной нервной системы, черепных нервов, нервов, иннервирующих дыхательную мускулатуру, нехарактерно. Степень инвалидизации в целом коррелирует с продолжительностью заболевания.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику проводят с БАС, дистальными миопатиями, наследственными спинальными мышечными атрофиями и наследственной моторной и сенсорной невропатией. Клинико-неврологическая картина ММН и БАС представлена миопатическим синдромом, который проявляется мышечной слабостью, двигательными нарушениями в виде моно-, пара- или тетрапареза (в зависимости от стадии и степени выраженности патологического процесса); гипорефлексией и/или арефлексией, фасцикуляциями и трофическими нарушениями в виде гипотрофий и/или атрофий. Однако наблюдаются и некоторые различия. Так, при ММН мышечные атрофии развиваются более медленно и не так выражены, как при БАС. Двигательные расстройства, возникающие при ММН, чаще носят асимметричный характер — поражается одна рука или нога преимущественно в дистальном отделе. При БАС двигательные расстройства прогрессируют относительно симметрично и более выражены в проксимальных отделах рук или ног. Поясничная и грудная формы БАС характеризуются восходящим распространением патологического процесса, но в дебюте заболевания может также отмечаться и асимметричное поражение преимущественно одной руки или ноги. Несколько моментов являются ключевыми в дифференциальной диагностике, основанной на клинической картине. Это выявление бульбарных симптомов, пирамидных знаков и выраженность атрофий в сравнении с двигательными расстройствами. Однако эти симптомы возникают при прогрессировании БАС или при высоких, церебральных формах, когда к симптомам поражения периферического двигательного нейрона присоединяются пирамидные знаки, что нехарактерно для течения ММН. При некоторых формах у больных ММН наблюдаются чувствительные расстройства в виде гипестезии, у больных БАС нарушения чувствительности отсутствуют.

Необходимо проводить дифференциальную диагностику и с наследственными формами,

такими как мышечные дистрофии и спинальные атрофии. Среди мышечных атрофий — это прежде всего дистальная спинальная мышечная атрофия Арана – Дюшенна, которая дебютирует в возрасте от 20 до 50 лет и первыми жалобами при которой являются мышечная слабость и амиотрофии в дистальных отделах рук, и бульбоспинальная атрофия Кеннеди, которая манифестирует после 30-летнего возраста слабостью и атрофиями проксимальных отделов рук. Эти формы мышечных атрофий встречаются только у мужчин, так как дефектный ген локализуется на длинном плече X-хромосомы в зоне гена андрогенных рецепторов. Заболевания прогрессируют очень медленно, на протяжении 10–20 лет.

При мышечной атрофии Арана – Дюшенна описаны случаи манифестации заболевания монопарезом в одной руке. Сначала атрофируются мелкие мышцы кисти (мышцы возвышения большого пальца, мизинца и межкостные) и развивается деформация в виде «когтистой лапы», чаще в правой руке, в дальнейшем атрофии становятся симметричными и распространяются на мышцы предплечья, плеча. Рука приобретает вид «руки скелета» или «руки Арана – Дюшенна». Парезы мышц голени, бедер и туловища присоединяются гораздо позже.

При бульбоспинальной атрофии Кеннеди к нарастающей мышечной слабости в проксимальных отделах рук присоединяется тремор пальцев рук, через 10–20 лет постепенно развивается слабость жевательной и мимической мускулатуры, атрофия языка, бульбарный синдром (дисфония, дисфагия, дизартрия). Отличительным симптомом могут быть фасцикуляции в периоральной мускулатуре и языке. Часто беспокоят эндокринно-обменные изменения — гинекомастия, снижение потенции, атрофия яичек, диабет. При прогрессировании этих форм спинальных атрофий сухожильные рефлексы исчезают по мере нарастания атрофии, параллельно со снижением мышечной силы. Чувствительная система не страдает.

Среди наследственных спинальных мышечных атрофий существуют формы, которые встречаются и у мужчин, и у женщин — дистальные спинальные мышечные атрофии с аутосомно-рецессивным или доминантным типом наследования. В настоящее время описаны пять форм в зависимости от локализации мутантного гена. Заболевания могут дебютировать в возрасте от 2 до 60 лет, проявляются прогрессирующей слабостью и симметричным развитием амиотрофий в дистальных отделах рук и ног. Выявляются фасцикуляции, рано

исчезают пяточные и подошвенные рефлексы, формируются сколиоз и деформация стоп («полая стопа»). Чувствительность сохраняется. Заболевание характеризуется медленно прогрессирующим течением.

Из прогрессирующих мышечных дистрофий можно выделить дистальную миопатию I типа с поздним дебютом (форма Веландера), которая наследуется аутосомно-доминантно, дебютирует в возрасте от 40 до 60 лет и проявляется слабостью и атрофиями преимущественно дистальных отделов рук и ног. Однако обращает на себя внимание симметричность распространения патологического процесса, медленное прогрессирование болезни, первично-мышечный характер изменений на электромиограмме и отсутствие нарушений в чувствительной сфере.

Обширная гетерогенная группа наследственных моторных и сенсорных невропатий объединяет генетически детерминированные заболевания, проявляющиеся множественными поражениями двигательных и чувствительных волокон периферических нервов. Можно выделить две формы, которые необходимо дифференцировать с МНН: наследственную моторную и сенсорную невропатию I и II типов аутосомно-доминантного типа наследования. Эти заболевания дебютируют в более старшем возрасте, от 20 до 30 лет, двигательные нарушения проявляются развитием слабости и атрофий в дистальных отделах рук и ног, первоначально поражаются разгибатели и абдукторы стоп, перонеальная группа мышц, постепенно присоединяются слабость и атрофия сгибателей и аддукторов стоп. Развивается «степаж», стопы свисают при ходьбе, формируются стопы по типу «стопы Фридрейха», утрачивается способность стоять на пятках. На руках отмечаются атрофия и слабость мелких мышц кистей, мышц возвышения I и V пальцев, формируется кисть по типу «обезьяньей лапы». Особенности синдрома поражения мышц заключаются в болезненных судорогах и холодовых парезах.

Общими симптомами для наследственных невропатий и МНН являются поражение дистальных отделов рук и ног с ранним угасанием сухожильных и периостальных рефлексов, с расстройством поверхностной чувствительности, фасцикуляциями, крампиями, утолщением нервных стволов. Однако существует и ряд особенностей. При наследственных моторных и сенсорных невропатиях заболевание прогрессирует медленно, течение МНН носит ремиттирующий и более стремительный характер. При

наследственных моторных и сенсорных невропатиях редко встречается вариант асимметричного поражения руки или ноги, скорее наблюдается неравномерность поражения мышц на руках и ногах, которая при прогрессировании заболевания нивелируется, в то время как при МНН отмечается асимметричный парез на руке или ноге.

Лабораторная диагностика

Значительное увеличение в крови концентраций креатинфосфокиназы, лактатдегидрогеназы и креатина, а в моче креатинового показателя (соотношение креатина и креатинина) наблюдается при многих формах нервно-мышечной патологии и не является патогномоничным симптомом в диагностике МНН. Однако эти показатели отражают степень выраженности патологического процесса и подтверждают страдание мышечной системы первичного или вторичного неврогенного генеза. Поскольку в основе ММН лежит аутоиммунная избирательная демиелинизация периферических нервных волокон, в сыворотке крови может выявляться повышенный уровень антител класса М к ганглиозиду GM-1 (анти-GM1 IgM) [8]. Частота обнаружения анти-GM1 IgM, согласно данным литературы, при ММН варьирует от 30 до 80 %, поэтому отрицательные результаты иммунологического исследования при наличии других критериев диагноза МНН не исключают [9]. Таким образом, эти антитела не могут служить диагностическим маркером для ММН, так как могут определяться и у больных другими иммуноопосредованными нейропатиями [10]. Важно, что при наследственных формах нервно-мышечных заболеваний антитела к ганглиозидам отсутствуют.

Инструментальные методы

Золотым стандартом в диагностике ММН является электронейромиографическое исследование (ЭНМГ), в частности стимуляционная ЭНМГ, которая позволяет обнаружить множественные парциальные блоки проведения по двигательным волокнам при нормальном проведении по сенсорным волокнам [11]. Для более точного определения пораженного участка шаг исследования нерва вместо обычных 10 см составляет 1–2 см. Из-за наличия блока проведения амплитуда либо площадь М-ответа, полученного при стимуляции проксимального отдела нерва относительно такового при более

дистальной его стимуляции, снижается [12]. Важна роль ЭНМГ-исследования и для дифференциальной диагностики БАС и наследственных форм нервно-мышечных болезней. Так, при дистальных мышечных дистрофиях регистрируют ЭНМГ-признаки, характеризующие первично-мышечный процесс, при моторных и сенсорных невропатиях — снижение скорости проведения импульса по двигательным и чувствительным волокнам периферического нерва. При спинальных мышечных атрофиях и при БАС в отличие от МНН блоки проведения не регистрируются, но при исследовании моторных волокон можно обнаружить другие признаки демиелинизации — аномальную временную дисперсию, снижение скорости проведения.

В последние годы при исследовании пациентов с ММН большое внимание уделяют таким методам визуализации, как магнитно-резонансная томография (МРТ) и ультразвуковое исследование (УЗИ) периферических нервов. При ММН оба метода позволяют обнаружить фокальное асимметричное утолщение периферических нервов и нервов плечевого сплетения с преимущественным увеличением нервных структур в проксимальных отделах [13, 14].

Таким образом, диагноз МНН ставят на основании клинических критериев, разработанных Европейской федерацией неврологических обществ (EFNS): медленное или скачкообразное прогрессирование локальной асимметричной слабости в руках или ногах (сохраняющейся более месяца); наличие двигательных расстройств в зоне иннервации не менее чем двух двигательных нервов; невыраженные чувствительные расстройства в дебюте заболевания, обнаружение блоков проведения в двигательных нервах по данным ЭНМГ-исследования и результатам УЗИ, подтверждающих утолщение периферических нервов. Отличительной чертой ММН является наличие блока проведения по нервному волокну вне типичных мест компрессии [6]. К критериям исключения относятся симптомы поражения центрального двигательного нейрона, бульбарные расстройства, выраженные чувствительные нарушения и диффузная симметричная слабость в течение первых недель от начала заболевания [7]. Наиболее часто ошибочный диагноз ММН устанавливают больным БАС, и наоборот. Важно отметить, что в случае ошибочной постановки диагноза БАС пациент с МНН не получает патогенетической терапии и это приводит к быстрой инвалидизации [7]. В то же время, когда установлен диагноз

ММН больному БАС, дорогостоящее лечение, которое будут ошибочно проводить пациенту, не повлияет на патологический процесс.

Клиническое наблюдение ошибочного диагноза мультифокальной моторной невропатии

Пациентка К., 68 лет, поступила на отделение № 2 клиники ФГБОУ ВО «СЗГМУ имени И.И. Мечникова» в удовлетворительном состоянии с жалобами на слабость в ногах и руках при выполнении привычных движений, подворачивание стоп при ходьбе, затруднение при подъеме по лестнице, ощущение непроизвольных мышечных подергиваний в мышцах рук и ног, боль в поясничном отделе позвоночника, усиливающуюся при движении, и головокружение, нарушения артикуляции речи.

Анамнез заболевания. Пациентка К. считает себя больной с октября 2016 г. (начало заболевания полтора года назад), когда впервые стала замечать неуверенность походки. В течение последующих 6 мес. отмечала нарастание слабости в ногах, больше справа, и появление неловкости в правой руке с ощущением подергивания в ней.

В июне 2017 г. было проведено ЭНМГ-исследование в диагностическом центре — были выявлены признаки хронического денервационного процесса, включая бульбарную и аксиальную мускулатуру.

В августе 2017 г. пациентка К. прошла обследование в зарубежном медицинском центре. В сыворотке крови обнаружены антитела к ганглиозиду GM1 (анти-GM1).

При ЭНМГ-исследовании обнаружены признаки денервационных изменений в миотомах L₅-S₁, Th₁₀₋₁₂, C₈-Th₁, C₅₋₆ с регистрацией фибрилляций и блоков проведения в дельтовидных, межкостных, паравerteбральных, передней большеберцовой мышцах. Заключение: «Признаки демиелинизирующей полиневропатии по моторным волокнам с блоками проведения».

По данным МРТ шейного и пояснично-крестцового отделов позвоночника выявлены дегенеративно-дистрофические изменения в структурах позвоночника, поражения нервных структур отсутствовали.

При МРТ головного мозга обнаружены признаки микроангиопатии.

Диагноз: «Мультифокальная моторная невропатия с блоками проведения». Больной было рекомендовано сбалансированное питание и ношение ортеза на правом голеностопном суставе.



Рис. 1. Пациентка К. Внешний вид языка: атрофия мышц языка, бугристость, складчатость краев

Fig. 1. Patient K. Appearance of the tongue: atrophy of the tongue muscles, tuberosity, folding of the edges

На момент поступления (2018) в отделение в неврологическом статусе: сознание ясное, больная ориентирована в себе и в окружающей обстановке, контактна, эмоционально лабильна. Оценка функций черепных нервов: зрачки D = S, фотореакция сохранена, прямая, содружественная, живая. Движения глазных яблок в полном объеме. Диплопии и нистагма не выявлено. Пальпация точек выхода тройничного нерва безболезненна. Чувствительность на лице не нарушена. Роговичный рефлекс средней живости (D = S). Мимическая и жевательная мускулатура сохранна (D = S). Надбровный рефлекс средней живости (D = S), подбородочный — оживлен (D = S). Слух сохранен. Выявлена умеренная назолалия. Мягкое нёбо подвижно. *Uvula* расположена по средней линии; глоточный рефлекс снижен. Отмечалась умеренная дизартрия. Язык по средней линии. Атрофия мышц языка с обеих сторон, отмечена складчатость краев, бугристость (D = S) (рис. 1). Наблюдались рефлексы орального автоматизма: хоботковый рефлекс и рефлекс Маринеску – Радовича с двух сторон.

Двигательная система. При осмотре выявлены гипотрофия мышц тенора, межкостных мышц на руках (рис. 2, a, b) и гипотрофия мышц стоп, умеренно выраженные фасцикуляции в приводящих мышцах (червеобразных, межкостных, коротких сгибателей и разгибателей пальцев).

Мышечный тонус симметрично умеренно снижен на руках и ногах. Мышечная сила в руках оценена следующим образом. Справа: абдукторы плеча — 4 балла, сгибатели кисти — 3,5 балла, разгибатели кисти — 3,5 балла, сгибатели пальцев — 3,4 балла, разгибатели пальцев — 3,5 балла. Слева: абдукторы плеча —

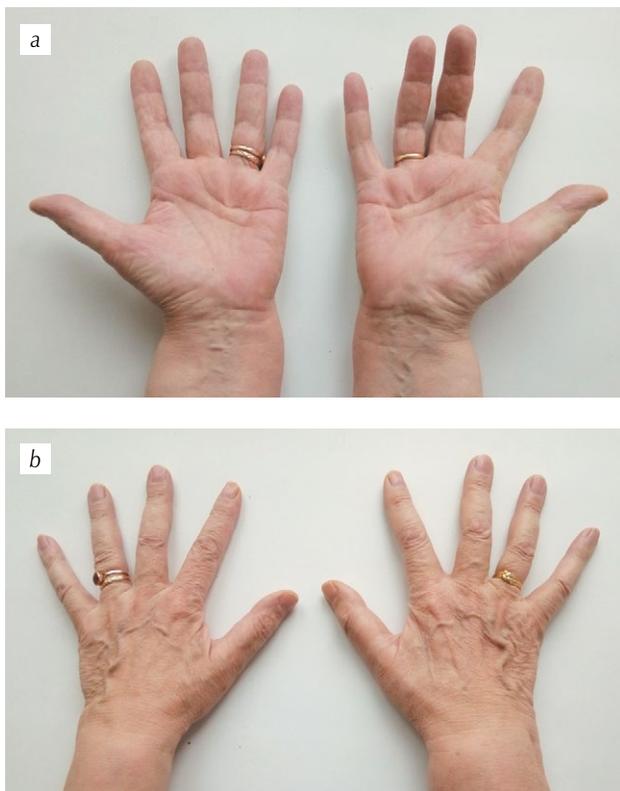


Рис. 2. Пациентка К. Внешний вид дистальных отделов рук: *a* — вид с ладонной стороны кисти — гипотрофия мышц тенора; *b* — вид с тыльной стороны кисти — атрофия межкостных мышц

Fig. 2. Patient K. Appearance of the distal parts of the hands: *a* — view from the palm side of the hand — hypotrophy of the tenor muscles; *b* — atrophy of the interosseous muscles

4 балла, сгибатели кисти — 4 балла, разгибатели кисти — 4 балла, сгибатели пальцев — 4 балла. В рефлекторной сфере: глубокие рефлексы с рук — сгибательно-локтевой рефлекс оживлен ($D = S$), разгибательно-локтевой рефлекс оживлен ($D > S$), карпорадиальный рефлекс живой ($D > S$). Патологические кистевые знаки — рефлекс Россоломо – Вендеровича ($D > S$). Мышечная сила в ногах оценена следующим образом. Справа: сгибатели стопы — 2 балла, разгибатели стопы — 4 балла, сгибатели пальцев — 4 балла, разгибатели пальцев — 2 балла. Слева: сгибатели стопы — 4 балла, сгибатели пальцев — 3 балла, разгибатели пальцев — 2 балла. Глубокие рефлексы с ног: коленный рефлекс снижен ($S = D$), ахиллов рефлекс отсутствовал ($D = S$). Патологические стопные знаки не выявлялись. Брюшные рефлексы: верхний, средний и нижний снижены с двух сторон. Нарушений поверхностной чувствительности не наблюдалось, мышечно-суставное чувство было сохранено. Координаторные нарушения:

в позе Ромберга неустойчива; координаторные пробы выполняет уверенно. Менингеальных знаков не обнаружено. Функции тазовых органов не нарушены.

Лабораторные данные. В биохимическом анализе крови выявлено повышение активности креатинкиназы (263 ЕД/л) и лактатдегидрогеназы (226 ЕД/л). Клинический анализ крови и общий анализ мочи в пределах нормы. На электрокардиограмме — гипертрофия левого желудочка.

По данным УЗИ плечевого сплетения и периферических нервов рук патологические сонографические изменения строения исследуемых нервов отсутствовали. По результатам ЭНМГ-исследования как в клинически заинтересованных, так и в интактных мышцах обнаружены признаки текущего денервационно-реиннервационного процесса с наличием спонтанной активности, укрупнением и полифазией потенциалов двигательных единиц, увеличением амплитуды F-волны, снижением амплитуды М-ответа.

Таким образом, на основании клиниконеврологического обследования, которое позволило выявить синдром комбинированного поражения периферического и центрального двигательного нейрона в виде вялого тетрапареза с преобладанием нарушений в ногах в сочетании с гиперрефлексией, патологическими знаками и симптомами бульбарного паралича, нейрофизиологического исследования, с помощью которого удалось обнаружить поражение на уровне передних рогов спинного мозга, и ультразвукового метода, по данным которого структурно-морфологические изменения в периферических нервах отсутствовали, был установлен диагноз бокового амиотрофического склероза.

Необходимо отметить, что по мере прогрессирования заболевания симптомы периферического пареза, которые в дебюте заболевания носили преимущественно асимметричный характер и были более выражены в правой руке, распространились и на левую руку и ногу, а также стали захватывать проксимальные группы мышц; присоединились пирамидные и бульбарные расстройства. По данным ЭНМГ-исследования не были выявлены блоки проведения по пораженным нервам, и УЗИ не подтвердило диагноза МНН. В настоящее время описаны клинические варианты МНН без блоков проведения и антител к ганглиозиду GM-1 в крови [15]. Вследствие этого структурные изменения, которые возможно выявить при УЗИ периферических нервов, становятся важным

признаком для диагностики МНН. Наличие IgM анти-GM1 (антиганглиозидных) антител и электрофизиологические критерии составляют значимое звено в диагностике ММН, но не характерны для всех клинических случаев [16]. По нашему мнению, при постановке диагноза ММН можно опираться на морфометрические критерии изменения периферических нервов и качественные сонографические признаки изменения поперечного и продольного строения нерва (гиперэхогенность нерва, утолщение эндоневральной прослойки), выявляемые при УЗИ.

Заключение

Сложность постановки диагноза ММН обусловлена тем, что при гетерогенных нервно-мышечных заболеваниях страдает морфофункциональная структура (нейрон – аксон – миоцит), что приводит к развитию миопатического синдрома, который в зависимости от формы и стадии заболевания (особенно в дебюте заболевания) может проявляться фенотипически близкой клинической картиной. Знание особенностей развития и течения отдельных нозологических форм нервно-мышечной патологии, использование современных нейрофизиологических и ультразвуковых критериев позволяет верифицировать диагноз и назначить своевременную терапию больным МНН.

Литература

1. Строков И.А., Ахмеджанова Л.Т., Яхно Н.И. Мультифокальная моторная невропатия. Клиническое, электрофизиологическое и иммунологическое исследование // Неврологический журнал. – 2008. – Т. 13. – № 3. – С. 12–16. [Strokov IA, Akhmedzhanova LT, Yakhno NI. Multifocal immunological investigation. *Journal of neurology*. 2008;13(3):12-16. (In Russ.)]
2. Busby M, Donaghy M. Chronic dysimmune neuropathy. A subclassification based upon the clinical features of 102 patients. *J Neurol*. 2003;250(6):714-724. <https://doi.org/10.1007/s00415-003-1068-2>.
3. Nobile-Orazio E, Gallia F. Multifocal motor neuropathy: current therapies and novel strategies. *Drugs*. 2013;73(5):397-406. <https://doi.org/10.1007/s40265-013-0029-z>.
4. Чижевская О.И., Марусиченко Е.А. Сложности диагностики мультифокальной моторной нейропатии // Архив клинической и экспериментальной медицины. – 2017. – Т. 26. – № 1. – С. 68–71. [Chizhevskaya OI, Marusichenko EA. Diagnostic Difficulties of multifocal motor neuropathy (Case Report). *Archives of clinical and experimental medicine*. 2017;26(1):68-71. (In Russ.)]
5. Katz J, Lewis R, Spatafora D. First Global Multifocal Motor Neuropathy (MMN) Quality of Life (QOL) Patient Survey Identifies Needs in Education and Treatment (P2.061). *Neurology*. 2017;88(S16).
6. Joint Task Force of the E, the PNS. European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society guideline on management of multifocal motor neuropathy. Report of a joint task force of the European Federation of Neurological Societies and the Peripheral Nerve Society – first revision. *J Peripher Nerv Syst*. 2010;15(4):295-301. <https://doi.org/10.1111/j.1529-8027.2010.00290.x>.
7. van den Berg LH, Franssen H. Practical electrophysiology for the diagnosis of multifocal motor neuropathy. *Eur Neurol Rev*. 2012;7(2):118. <https://doi.org/10.17925/enr.2012.07.02.118>.
8. Супонева Н.А. Клиническая и диагностическая роль аутоантител к ганглиозидам периферических нервов: обзор литературы и собственные данные // Нервно-мышечные болезни. – 2013. – № 1. – С. 26–33. [Suponeva NA. Clinical and diagnostic role of autoantibodies to gangliosides of peripheral nerves: literature review and own experience. *Neuromuscular diseases*. 2013;(1):26-33. (In Russ.)]
9. Тринитатский Ю.В., Острова К.А., Сычева Т.В., Кушнаренко Т.И. Мультифокальная моторная невропатия // Главный врач Юга России. – 2017. – № 4. – С. 27–28. [Trinitatskiy YV, Ostrova KA, Sycheva TV, Kushnarenko TI. Multifocal motor neuropathy. *Glavnyy vrach Yuga Rossii*. 2017;(4):27-28. (In Russ.)]
10. Супонева Н.А., Пирадов М.А., Никитин С.С., и др. Патогенетическая и прогностическая роль аутоантител к ганглиозидам периферических нервов при синдроме Гийена – Барре // Анналы неврологии. – 2013. – Т. 7. – № 1. – С. 4–11. [Suponeva NA, Piradov MA, Nikitin SS, et al. Patogeneticheskaya i prognosticheskaya rol' autoantitel k gangliozidam perifericheskikh nervov pri sindrome Giyena-Barre. *Annaly neurologii*. 2013;(7):4-11. (In Russ.)]
11. Красильников А.В., Наймушин В.А. Мультифокальная моторная нейропатия с блоками проведения // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. – 2016. – Т. 116. – № 6. – С. 70–72. [Krasil'nikov AV, Naymushin VA. Multifocal motor neuropathy with conduction blocks. *Zh Nevrol Psikhiatr Im S S Korsakova*. 2016;116(6):70-72. (In Russ.)]
12. Кушнир Г.М., Иошина Н.Н., Самохвалова В.В., и др. Моторная мультифокальная нейропатия с блоками проведения (обзор литературы и описание двух клинических случаев) // Международный неврологический журнал. – 2014. – № 6. – С. 93–98. [Kushnir GM, Ioshina NN, Samokhvalova VV, et al. Multifocal Motor Neuropathy with Conduction Blocks (a Literature Review and a Two Case Reports). *International neurological journal*. 2014;(6):93-98. (In Russ.)]

13. Дружинин Д.С., Наумова Е.С., Никитин С.С. Ультразвуковая визуализация периферических нервов при мультифокальной моторной нейропатии и хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатии // Нервно-мышечные болезни. – 2016. – Т. 6. – № 1. – С. 63–73. [Druzhinin DS, Naumova ES, Nikitin SS. Ultrasound imaging of peripheral nerves in multifocal motor neuropathy and chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Neuromuscular diseases*. 2016;6(1):63-72. (In Russ.)]
14. Вуйцик Н.Б., Строчков И.А., Кунцевич Г.И., и др. Ультразвуковые изменения периферических нервов при мультифокальной моторной нейропатии // Неврологический журнал. – 2014. – Т. 19. – № 1. – С. 32–37. [Vuytsik NB, Strokov IA, Kuntsevich GI, et al. The ultrasound alterations of peripheral nerves in multifocal motor neuropathy. *Journal of neurology*. 2014;19(1):32-37. (In Russ.)]
15. Санадзе А.Г., Касаткина Л.Ф., Гильванова О.В., Иванов С.А. Мультифокальная моторная нейропатия без блоков проведения и антител к ганглиозидам класса GM1 // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. – 2011. – Т. 111. – № 8. – С. 69–74. [Sanadze AG, Kasatkina LF, Gil'vanova OV, Ivanov SA. Multifocal motor neuropathy without conduction blocks and antibodies to GM1 gangliosides. *Zh Nevrol Psikhiatr Im S S Korsakova*. 2011;111(8):69-74. (In Russ.)]
16. Robbins NM, Lawson V. The potential misdiagnosis of multifocal motor neuropathy as amyotrophic lateral sclerosis — a case series. *US Neurology*. 2018;14(2):102. <https://doi.org/10.17925/usn.2018.14.2.102>.

◆ Адрес автора для переписки (*Information about the author*)

Мария Георгиевна Соколова / *Mariia G. Sokolova*

Тел. / Tel: +79219137335

E-mail: sokolova.m08@mail.ru